

El ve Ayak Yerleşimli Primitif Nöroektodermal Tümörü: İki Olgu Sunumu

Primitive Neuroectodermal Tumors of Hand and Foot: Report of Two Cases

Pelin DEMİR GÜMÜŞDAĞ¹, Murat ARIKAN², Nazan ÇİLEDAĞ¹, Elif AKTAŞ¹, Şafak GÜNGÖR², Kemal ARDA¹

¹ SB Dr. Abdurrahman Yurtarslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, ANKARA

² SB Dr. Abdurrahman Yurtarslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi Bölümü, ANKARA

ÖZET

El ve ayakta primitif nöroektodermal tümör (PNET) gelişimi son derece nadir olup, literatürde sınırlı sayıda olgu bildirilmiştir. Sol ayak proksimal falanksında ve sağ el distal falanksında PNET saptanan 2 olgunun manyetik rezonans görüntüleme bulgularını sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Primitif nöroektodermal tümör.

SUMMARY

Primitive neuroectodermal tumor (PNET) of hand and foot is extremely rare. To our knowledge, limited number of cases of typical PNET has been reported, involving the hand or foot. In this report, we presented magnetic resonance imaging findings of a PNET case localized in the proximal phalanx of left foot and a case localized in distal phalanx of the right hand.

Key Words: Primitive neuroectodermal tumor.

GİRİŞ

İskelet dışı primitif nöroektodermal tümör (PNET) nadir görülen yumuşak doku tümörü olup daha ileri yaş grubunda görülmesine rağmen, morfolojik ve histolojik olarak kemiğe ait Ewing sarkomadan ayırt edilemez (1).

İskelet dışı PNET olgularının, biyolojik davranışları daha iyi bilinen ve spesifik tedavileri olan diğer yuvarlak hücreli tümörlerden ayırımının yapılması önem taşımaktadır. Literatürde sınırlı sayıda bildirilen el ve ayak PNET olgularında uygun cerrahi ve kemo-terapi protokolü ile iyi sonuçlar elde edildiği bildirilmiştir (2-3).

OLGU SUNUMLARI

Olgu 1

On yedi yaşında bir kadın hasta, sol ayak başparmak bölgesinde ağrı ve şişlik yakınmaları ile merkezi-mize başvurdu. Yakınmaları sol ayak parmağında hafif bir ağrı ile başlayan hastanın travma öyküsü yoktu. Sol ayak parmağında şişlik dışında sistemik muayenesinde patolojik bir bulgu saptanmayan hastanın çekilen 2 yönlü direkt ayak grafisinde; sol ayak proksimal falanksında, kemiği tamamen tutan, ekspansil, destrüktif malign görünümde tümöral kemik lezyonu saptandı (Resim 1,2). Hastanın rutin tam kan ve biyokimyasal analizinde, eritrosit sedimentasyon

hızında (44 mm/saat, normal değer: 0-20 mm/saat) ve serum laktat dehidrogenaz düzeyinde (257 mg/dL, normal 78 değer: 98-192) artış dışında patoloji tespit edilmedi. Sol ayak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde; proksimal falanksı saran,

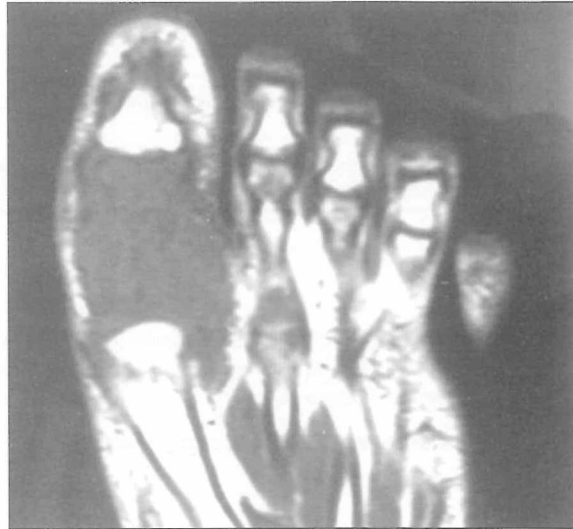


Resim 1. Ön arka ayak grafisinde sol ayak başparmak proksimal falanksında kemiği destrükte eden litik, ekspansil kitle lezyonu.



Resim 2. Yan grafide ayak başparmak proksimal falanksında litik, ekspansil kitle lezyonu.

paraosseöz yumuşak doku bileşeninin eşlik ettiği T1 A'da hipointens, T2 A'da hiperintens sinyal özelliğindedir, heterojen özellikte kontrastlanan kitle lezyonu saptandı. Bu yumuşak doku kitlesinin etrafındaki ekstensör ve fleksör tendonları çevrelediği ve lateral kesimde interfalangeal yağ alanına doğru ilerlediği saptanmıştır (Resim 3,4). Hastaya uygulanan toraks bilgisayarlı tomografisi normal olarak değerlendirildi. Tüm vücut kemik sintigrafisinde sol ayak 1. parmakta fokal artmış aktivite tutulumu izlenmiştir ve sol ayak bileğinde ise reaksiyonel olarak artmış minimal aktivi-



Resim 3. T1 ağırlıklı sagittal MRG kesitinde ayak başparmak proksimal falanksında kemiği ekspanse ve destrükte eden, yumuşak doku komponentinin eşlik ettiği, yumuşak doku komponenti lateralde interfalangeal yağ alanına doğru ilerleyen kitle lezyonu.



Resim 4. Kontrastlı T1 ağırlıklı MRG kesitinde ayak başparmak proksimal falanksındaki lezyonun kontrastlandığı ve eşlik eden yumuşak doku komponentinin ekstensör ve fleksör tendonları çevrelediği görülüyor.

te artışı gözlenmiştir. Primer malign kemik tümörü ön tanısı ile hastaya insizyonel biyopsi uygulandı ve biyopsi sonucu yuvarlak hücreli malign tümör olarak değerlendirilirken, CD99 ve nöron spesifik enolaz (NSE) ile tümör hücrelerinde boyanma gözlenmesi üzerine Ewing sarkom tanısı kesinleştirildi. Pediatrik onkoloji konsültasyonu ile definitif cerrahi öncesinde hastaya neoadjuvan kemoterapi verildi. Hastaya bu tanı ile neoadjuvan kemoterapi sonrasında sol ayak 1. parmak metatarsofalangeal eklem seviyesinden dezartikülasyon yapıldı. Postoperatif komplikasyon gelişmedi ve hasta taburcu edildi. Postoperatif patoloji raporunda kemik ve yumuřak doku cerrahi sınırı tümörsüz olarak rapor edildikten sonra ameliyatı takiben 3. haftada yara iyileşmesinin hemen ardından hastaya yapılan pediatrik onkoloji konsültasyonuna dayanılarak 9 kür kemoterapi uygulandı. Hasta postoperatif 72. ayında lokal ve sistemik nüks gelişmeden sorunsuz bir şekilde takip edilmektedir.

Olgu 2

On sekiz yaşında kadın hasta 6 yıl önce sağ orta parmak distal falanksındaki kitle nedeniyle ameliyat olmuş ve operasyon patoloji spesmeni PNET ile uyumlu bulunmuş. Ameliyat sonrası tedavi almak istemeyen olgunun takiplerinde, yapılan fizik muayenede sağ el orta parmak distal falanksında ağrılı bir kitle tespit edildi. Yapılan el MRG'sinde sağ el 3. parmak distal falanks medialinde cilt-cilt altı yağ dokusunda T1 A'da hipointens, T2 A ve STIR'da hiperintens, intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası heterojen kontrastlanma gösteren kitle lezyonu izlendi (Resim 5,6). Yapılan insizyonel biyopsinin histopatolojik değerlendirmesi sonucu yuvarlak hücreli malign tümör olarak değerlendirilirken, CD99 ve NSE ile tümör hücrelerinde boyanma gözlenmesi üzerine PNET tanısı kesinleştirildi. Olguya neoadjuvan kemoterapi başlandı. Neoadjuvan kemoterapi sonrası olguya cerrahi tedavi uygulanarak lokal rezeksiyon yapıldı ve cerrahi takiben multi-ajan kemoterapisi uygulandı. Takip eden 18 ay içerisinde lokal veya sistemik nüks gelişmeden komplikasyonsuz olarak takip edilmektedir.

TARTIřMA

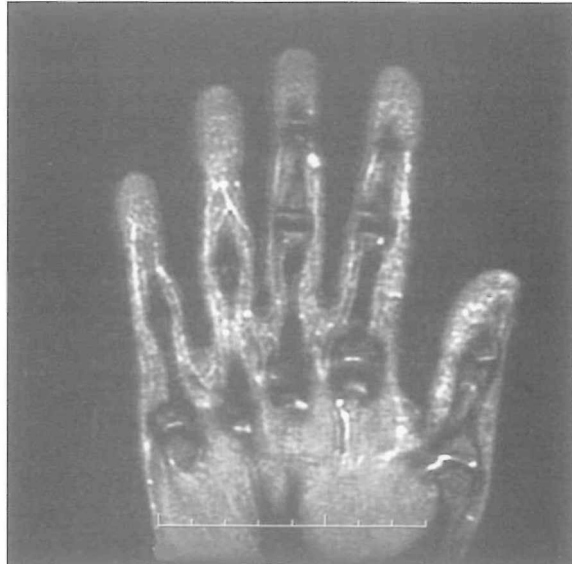
PNET nadir görülen yumuřak doku tümörü olup, histolojik ve morfolojik olarak osseöz Ewing sarkomundan ayrırt edilmesi mümkün değildir. PNET görülmesi açısından cinsiyet farkı olmayıp, 4-47 yaş aralığında görülebilmektedir (1,3).

İskelet dışı PNET, genellikle ağrısız, deęişik büyüklüęe ulaşabilen, kalsifikasyon içermeyen yumuřak doku kitle lezyonu şeklinde görülür.

İskelet dışı PNET olgularında uygulanan cerrahi ve kemoterapi kombinasyonu sağkalımı önemli oranda artıran en önemli tedavi yaklaşımıdır (4). Olgularımızda lokal kontrol cerrahi olarak sağlanırken, hastalığın sistemik kontrolü kemoterapi ile sağlanmıştır.



Resim 5. T1 ağırlıklı sağ el MRG incelemesinde sağ el 3. parmak distal falanks medialinde cilt-cilt altı yağ dokusunda hipointens sinyal özelliğinde iyi sınırlı kitle lezyonu.



Resim 6. Kontrastlı T1 ağırlıklı el MRG kesitinde sağ el 3. parmak distal falanksı komşuluğunda belirgin kontrast tutulumu gösteren kitle lezyonu.

Ayak yerleşimli PNET olgularında olduğu gibi elde de falanks lokalizasyonlu PNET olgularında da prognoz diğer yerleşim bölgelerine göre oldukça iyidir (4). Cerrahi sonrası lokal rekürrens gelişmesi ayak yerleşimli PNET olguları için çok kötü bir prognostik belirtir ve lokal rekürrens gelişen olgularda prognoz metastaz gelişen olgularla benzerdir (5,6)

Nadir rastlanan, agresif ve yüksek rekürrens oranına sahip el ve ayak bölgesinde PNET saptanan 2 olgu literatür eşliğinde sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Halefoğlu AM. Primer iskelet dışı Ewing sarkoma. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2006;26:579-83.
2. Adkins CD, Kitaoka HB, Seidl RK, Pritchard DJ. Ewing's sarcoma of the foot. *Clin Orthop Relat Res* 1997;169:173-82.
3. Kaspers GJ, Kamphorst W, van de Graaf M, van Alphen HA, Veerman AJ. Primary spinal epidural extraosseous Ewing's sarcoma. *Cancer* 1991;68:648-54.
4. Yamaguchi T, Tamai K, Saotome K, Hoshino T, Masawa N. Ewing sarcoma of the thumb. *Skeletal Radiol* 1997;26:725-8.
5. Pritchard DJ. Indications for surgical treatment of localized Ewing's sarcoma of bone. *Clin Orthop Relat Res* 1980;153:39-43.
6. Neff JR. Nonmetastatic Ewing's sarcoma of bone: The role of surgical therapy. *Clin Orthop Relat Res* 1986;204:111-8.